

**Beiträge zur Klinik
und der anatomischen Struktur
der malignen Tumoren der Iris**

Fridel Reuter

1976

Aus der Universitäts-Augenklinik München

Direktor:

Geheimrat Prof. Dr. Wessely und Prof. Dr. Lund

Beiträge zur Klinik und der anatomischen Struktur
der malignen Tumoren der Iris

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Fridel Reuter

München

1951/1976

Originalarbeit mit erforderlichen Fotos bei Prof. Dr. Lund einsehbar.

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Referent: Geh.Rat Prof. Dr. Wessely / Prof. Dr. Lund

Dekan: Prof. Dr. Laves und Prof. Dr. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 23.3.1976



Inhaltsübersicht

- A. Einleitung
- B. Anatomischer Überblick der Iris:
Anatomie, Entwicklungsgeschichte und histologischer Aufbau der Iris.
- C. Beschreibung der Tumoren der Iris im allgemeinen:
(aus dem vorhandenen Schrifttum entnommen)
 - 1. Geschwülste des Pigmentblattes der Regenbogenhaut, speziell Beschreibung der Melanome.
 - 2. Epitheliale Geschwülste andersartigen Baues.
 - 3. Einige Abarten der epithelialen Geschwülste andersartigen Baues.
 - 4. Noch einige weitere Fälle von Tumoren der Iris (meist aus dem Zentralblatt entnommen), welche nicht zu den bisher genannten gerechnet werden können, aber differentialdiagnostisch von Bedeutung sind.
 - 5. Die bindegewebigen Neubildungen der Regenbogenhaut:
 - a) Naevus pigmentosus iridis.
 - b) Die unpigmentierten bindegewebigen Neubildungen.
 - c) Naevus vasculosus.
 - 6. Das Sarkom der Gefäßhaut, insbesondere das Sarkom der Regenbogenhaut.
- D. Mitteilungen über 12 in der Münchner Universitäts-Augenklinik in der Zeit von 1928 bis 1950 beobachteten Fälle von Irisgeschwülsten mit histologischen Befunden und Mikrophotogrammen.
- E. Allgemeine Übersicht über die mitgeteilten 12 Fälle und Vergleiche mit den im Schrifttum gefundenen und anfangs beschriebenen Fällen.

E i n l e i t u n g

Es werden hier maligne Tumoren der Iris, speziell Irissarkome beschrieben, die in der Zeit von 1928 bis 1950 an der Universitäts-Augenklinik München zur Behandlung kamen.

Erfaßbar waren davon 10 Irissarkome, die während dieser Zeit enucleiert wurden, in 2 weiteren Fällen konnte der Iristumor durch Iridektomie entfernt und damit das Auge gerettet werden.

Leider war es mir nicht möglich, das ganze umfangreiche Material der Münchner Universitätsklinik auszuwerten, da durch Kriegseinwirkung ein großer Teil der Krankenpapiere verloren gegangen war. Soweit es möglich war, habe ich alles unter den Trümmern nach den schweren Angriffen auf die Klinik (im Jahre 1944) hervorgesucht und zusammengestellt.

Da die Irissarkome sehr selten sind - nach G i n s b e r g seien in der Literatur nur etwa über 100 sichere Fälle bekannt - wird es für den einzelnen Ophthalmologen nicht möglich sein, genügend eigene Erfahrungen zu machen. Es ist deshalb nötig, daß von möglichst vielen Seiten Material zusammengebracht wird, damit dann anhand der so gesammelten Kasuistik Erkenntnisse sowie Richtlinien für die Behandlung herausgebildet werden können. So möchte auch diese Zusammenstellung von 12 Irissarkomen nur als Beitrag in diesem Sinne dienen. Es ist ja auch für die Therapie, ob und wann eine Enukleation vorgenommen werden kann, gut, möglichst viel Vergleichsmaterial zu haben, da ja in der Literatur auch immer wieder Grenzfälle beschrieben werden, bei denen es nicht sicher ist, ob es sich um ein echtes Irissarkom handelt (G i n s b e r g, W o o d, P u s e y). Es erschien daher notwendig, hier zum Beginn der Darstellung einige dieser Grenzfälle zum Vergleich zu bringen.

Da man auch sonst immer wieder auf kleinere und größere Meinungsverschiedenheiten im Schrifttum stößt und eine wirkli-

che systematische Einteilung der in der Literatur beschriebenen verschiedenen Formen auch heute noch nicht möglich ist, möchte hier versucht werden, das Wesen des Irissarkoms allgemein und im besonderen anhand der beschriebenen Fälle darzulegen. Viele der hier gemachten Beobachtungen sind auch in den Angaben der Literatur zu finden, z.B. fast sämtliche Formen der Geschwulstzellenaussaat. Zweimal konnte auch histophotographisch eine Mitosenbildung nachgewiesen werden. Anhand eines von Geheimrat W e s s e l y operierten Falles konnte auch die Indikation der an sich wohl nur selten möglichen operativen Therapie des Iristumors gestreift werden.

Bevor die Tumoren der Iris eingehend behandelt werden, empfiehlt es sich, kurz einen Blick auf den anatomischen Bau des Auges zu werfen. Der Teil des Auges, dem hier das Interesse gilt, ist der vordere Bulbusabschnitt mit der Iris selbst, dem Kammerwinkel und dem Ciliarkörper mit der Zonula Zinnii und der daran befestigten Linse.

Vor der Iris befindet sich die vordere Kammer mit ihrer vorderen Begrenzung, der Cornea. Der histologische Aufbau der Iris wird am besten durch ihre Entwicklungsgeschichte veranschaulicht.

Entwicklungsgeschichtlich setzt sich die Iris zusammen aus zwei genetisch verschiedenen Schichten. Die hintere, der Linse und dem Glaskörper zugewandte Schicht der Iris besteht aus zweischichtigem Pigmentepithel. Letzteres ist ein Abkömmling des vorderen Randes des primitiven Augenbeckers, welcher entwicklungsgeschichtlich aus dem Neuroepithel, d.h. dem Ektoderm resp. der ursprünglichen Gehirnanlage abgeleitet wird. Es besteht aus kubischen, bis polyedrischen, ausserordentlich stark mit schwarzem Pigment beladenen Zellen, deren Kerne wegen des Pigmentreichtums schwer zu erkennen sind. Diese Pigmentepithelschicht bedeckt die Hinterfläche der Iris vollständig und hört am freien Rande derselben mit kurzem Umschlagssaum auf. Ihr ist cornealwärts das eigentliche Stroma der Iris aufgelagert, welches aus verästelten, teils mehr, teils weniger Pigment enthaltenden, durch Zellausläufer netzartig untereinander zusammenhängenden Elementen von zarter Beschaffenheit besteht. Das Gewebe gleicht bis zu einem gewissen Grade dem, was man entwicklungsgeschichtlich als Mesenchym zu bezeichnen pflegt. Es ist nach der Vorderfläche der Iris hin etwas dichter und stellenweise pigmentreicher und bindegewebsreicher, wodurch die äußerlich erkennbare Zeichnung der Iris bedingt wird. Man spricht hierbei von einer sog. „vorderen Grenzschrift“ (G i n s b e r g). Die vordere Grenzschrift ist verschieden dick, sie besteht aus dichtgedrängten Zellen. In dem Protoplasma liegen mehr oder weniger feine Pigmentkörnchen. Wird somit die Hauptmasse der

Iris durch das Stroma gebildet, so finden wir in letzteres eingelagert die Muskulatur des Sphinkters, sowie reichlich Gefäße, venösen, arteriellen und kapillären Charakters. Demnach wären für den Ursprung von Neubildungen in der Iris hauptsächlich in Betracht zu ziehen:

1. das aus dem Mesoderm abgeleitete Irisstroma, die Gefäße;
2. das Pigmentepithel und die glatte Muskulatur.

Hier soll nun vorerst ein kurzer Überblick über die an der Iris und ihrer nächsten Umgebung vorkommenden Geschwülste gegeben werden, um eine möglichst klare Einteilung zu ermöglichen, da man, wie v o n P a p o l s z y sagt: „Bei der Bewertung der pathologischen Erscheinungsformen des Iris-sarkoms, im Schrifttum auf beträchtliche Meinungsverschiedenheiten stößt, die auch zu Widersprüchen auf dem Gebiete der Prognosestellung und Behandlung führen“. Er begründet es damit, daß die bösartigen Geschwülste der vorderen Augenhälfte im allgemeinen sehr früh erkannt würden, in einem so frühen Entwicklungsstadium, in welchem sie an anderen Stellen im Organismus noch geraume Zeit vorborgen blieben. Demzufolge wichen die pathologischen Eigenschaften von jenen wohlbekannten Eigenschaften ab, auf welchen die Diagnose der bösartigen Geschwülste im allgemeinen beruht. Außerdem, bedingt durch die Seltenheit des Irissarkoms, könne größeres Material zum eingehenden Studium kaum gesammelt werden. Da man nun immer wieder auf diese kleinen und auch größeren Meinungsverschiedenheiten im Schrifttum, das Irissarkom betreffend, stoßen kann, möchte hier versucht werden, möglichst klar das Wesen des Irissarkoms im allgemeinen und dann im besonderen an den hier nachfolgend beschriebenen Fällen darzulegen und vergleichsweise einen kurzen zusammenfassenden Bericht über die an der Regenbogenhaut selbst und ihrer nächsten Umgebung, dem Ciliarkörper und der Aderhaut vorkommenden Tumoren aller Art mit ihren eindrucksvollen Merkmalen und ihren differentialdiagnostischen Schwierigkeiten auch gegenüber dem Sarkom zu

geben. Dann soll noch der Pigmentfleck der Iris, mit dem umstrittenen Ausdruck „naevus iridis“ bezeichnet, eingehender beschrieben werden, da er als Ausgangspunkt von Tumoren überhaupt und besonders des Irissarkoms sehr häufig angenommen, zumindest aber sehr eingehend beschrieben worden ist. Nach G i n s b e r g : bei Wood und Pusey sei das Sarkom 11mal sicher, 17mal wahrscheinlich aus einem angeborenen Fleck, einem naevus, hervorgegangen, einmal aus einem naevus vasculosus. Darauf folgt dann eine Beschreibung der wichtigsten Merkmale des Irissarkoms, wie sie im Schrifttum zu finden sind, sowohl der noch immer umstrittenen Fragen, als auch die Beschreibung des Irissarkoms, bei denen die Verfasser nach den neuesten Schriften den gleichen Standpunkt vertreten. Einige typische Merkmale können auch bei den hier später beschriebenen zwölf Fällen, da sie auch noch durch einige Mikraufnahmen der histologischen Schnitte besser dargelegt werden können, gezeigt werden.

Auch G i l b e r t gibt eine genaue Schilderung der an der Iris auftretenden Tumoren:

1. Spricht er über die „Geschwülste des Pigmentblattes der Regenbogenhaut“.

Eine einheitliche Gruppe von ihnen seien die schwarzbraunen Geschwülste, vor allem unter dem Namen „Melanome“ bekannt. Es könnten also solide Geschwülste aus der Regenbogenhaut hervorgehen, sie seien aber sehr selten, dennoch aber verschieden in ihrem Aufbau. Früher wurden sie für bösartige Geschwülste gehalten, da man fälschlich annahm, daß aus Melanomen Sarkome entstehen könnten. Auch dachte man an krebsartige Neubildungen, bis die Untersuchung gut gebleichter Präparate Aufschluß über die wahre Natur der Geschwülste brachte. Klinisch seien sie besonders gut erkennbar, da sie vorwiegend in der hinteren Kammer wüchsen und dort Verdrängungserscheinungen machten. Im Pupillargebiet erscheine dann eine braune bis schwarze, halbmondförmige Geschwulst von Erbsengröße. Sie wachse aber von der hinteren Kammer in die tie-

feren Schichten der Iris vor, gekennzeichnet durch umschriebene Pigmentierung, evtl. bis zur Sichtbarkeit auf der Irisvorderfläche. Als Ursache nimmt Verfasser evtl. Entwicklungsstörungen an. Das Wachstum sei sehr langsam, häufig würden die Fälle erst in höherem Alter beobachtet. Verfasser stellt fest, daß Rückfälle sowie Metastasen nicht beobachtet seien.

2. Spricht er über „epitheliale Geschwülste andersartigen Baues“.

Differentialdiagnostisch bieten sich immer wieder einige Schwierigkeiten, wie aus mehreren Beispielen hervorgeht, die Verfasser bringt. Es kommen Cysten des Pigmentepithels in Betracht. Eine Eigenschaft ermöglicht aber häufig die Diagnose, da die etwas häufigeren Cysten wiederholt doppelseitig beobachtet worden sind, nicht dagegen die Melanome. Außerdem erschienen nur Cysten gern in Form von ins Pupillargebiet hervorragenden Wülsten.

Ein differentialdiagnostisch gegen Sarkom schwieriges Bild wird von Hirschberg und Birnbacher erwähnt „das sich in Durchwachsung der Regenbogenhaut, Pigmentierung des Stromas und schließlich Entwicklung von ganzen Tumoren auf der Vorderfläche der Iris äußert“. Melanom und Sarkom haben gemeinsam, daß sich beide anscheinend aus Pigmentflecken entwickeln können und beide sehr langsam wachsen. Ist das klinische Erscheinungsbild nun wie bei diesem Falle sehr ähnlich, ergeben sich differentialdiagnostische Schwierigkeiten, die evtl., da ja auf jeden Fall die Entfernung des Tumors geboten ist, den Ausschlag zur Vornahme der Enukleation an Stelle der Iridektomie geben können.

Angyros stellte nun „bei einem, heutigen Anforderungen genügenden histopathologischen Studium“ dieses obigen und zweier weiterer gleicher Fälle fest, daß der Tumor aus Epithelzellen zusammengesetzt war, und nach Gilbert :

„als Gemeinsames biete, daß es sich um Tumoren von nicht infiltrierendem, destruierendem Wachstum handle". Blutgefäße waren bei einem Fall zahlreich, bei dem anderen wenig gesehen. Die Tumoren seien im allgemeinen gleichmäßig und sehr stark pigmentiert. Auch zentrale Nekrose und regressive Veränderungen wurden gesehen. „Der fertig ausgebildete Tumor ist fast überall gegen das Gewebe scharf abgegrenzt, der Pigmentblattüberzug fehlt dagegen bei S t o c k und G i l b e r t über den mittleren Teilen der Geschwulst vollständig, während er die Randteile überzieht bzw. die Stelle, wo der Defekt des Pigmentepithels sich findet". G i l b e r t will am zweckmäßigsten „für diese pigmentierten Geschwülste der Regenbogenhaut epithelialen Charakters den eingebürgerten (nach G i n s b e r g von Fuchs gewählten) Namen „Melanom" beibehalten, da er den Wesensunterschied gegenüber den Sarkomen gut ausdrücke und da die auch schon vorgeschlagene Bezeichnung als „Epitheliom" für maligne Geschwülste schon vergeben sei". G i l b e r t weist nochmals auf die Möglichkeit hin, daß Entwicklungsstörungen die Ursache sein könnten und diese Geschwülste aus unverarbeitetem Zellmaterial der retinalen Anlage hervorgehen könnten. Auch eine „vorangegangene Cystenbildung als Grundlage der Geschwulst" hielt er für möglich.

Eine Sonderstellung unter den vom Pigmentepithel ausgehenden Geschwülsten beanspruchen nun einige weitere Fälle nach ihrem histologischen Befunde. Zunächst der unter „maligner (?) Tumor des Irispigmentblattes" von G i n s b e r g genannte Fall, eine von H i r s c h b e r g beschriebene Geschwulst eines „Schwammkrebses der Irishinterfläche bei einem 26jährigen Mann". Wegen des fehlenden Stromas spricht F u c h s mit Recht der Geschwulst den Charakter eines „Ca's" ab, doch rechnet er sie wegen der Aussaat kleiner weiterer Geschwülsten zu den bösartigen Tumoren und stellt sie den Geschwülsten vom Bau embryonaler Netzhaut, den Diktyomen des Ciliarepithels nahe, mit denen sie die Entstehung aus der retinalen Anlage, die Bildung von Zellmembranen mit zwei genetisch

verschiedenen Oberflächen und mit Einrollung, ferner den Mangel des Stromas gemein haben.

Außerdem befindet sich im Zentralblatt 1942 ein Bericht über ein Diktyom im Frühzustand von Imre H a v y . Das Auge wurde enukleiert. Der Verfasser hält den Tumor wegen seines infiltrativen Wachstums über die Gewebsgrenzen hinaus und wegen seines Reichtums an polymorphen Zellen für maligne, obwohl Mitosen nicht zu finden waren.

Einen weiteren Fall bringt G i l b e r t , der weder als Melanom, noch als Diktyom bezeichnet werden kann, er stellt vielmehr ein Mittelding zwischen einem Melanom und einer Gliose des retinalen Pigmentblattes der Regenbogenhaut dar. Da sich statt der nachgewiesenen gutartigen gliösen Wucherung ebenso gut ein echtes Gliom hätte bilden können, hält S e e - f e l d e r durch seine Beobachtung auch die Möglichkeit für erwiesen, daß sich aus der Pars iridica retinae auch ein echtes Gliom entwickeln könne".

Nach G i l b e r t : „Ein Teil der melanotischen Geschwülste wird durch Iridektomie entfernt werden können, wenn der Kranke zeitig genug kommt". Der Ausgang vom pupillaren oder ciliaren Teil des Pigmentepithels dürfte hierfür ausschlaggebend sein. Denn, abgesehen von anderen Komplikationen kann peripherer Sitz zu Glaukom führen.

Weitere seltene Tumoren der Iris, differentialdiagnostisch interessant.

aus dem Zentralblatt für Augenheilkunde, 1942, G.J. v a n H e u v e n , Leiomyoma iridis.

Demonstrationen von Schnitten eines Auges, das wegen Verdacht auf Sarkom der Iris enukleiert wurde. Morphologisch ergab sich das Bild eines Leiomyoms.

Myome werden aber von G i l b e r t grundsätzlich abgelehnt: „Histologisch seien sie nicht sichergestellt aufgrund langsamen Wachstums, außerdem sei die Unterscheidung patho-

logisch glatter Muskelfasern von andersartigen spindelförmigen Elementen der Sarkome nicht möglich".

Aus dem Zentralblatt: Hennig S k y d s g a r d „Pigmentierte Iriszyste".

Ein Bericht über einen Fall von Melanosarkom des Ciliarkörpers, das kompliziert war durch eine Cyste der Uvealschicht der Iris. Die Entstehung und Ursache dieser Cystenbildung wird besprochen und die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose hervorgehoben.

Weiterhin bringt C. F. R o c h a t einen Fall von Angioma iridis und trifft aufgrund seiner Beobachtungen folgende Einteilung der Gefäßtumoren der Iris:

1. traumatische Cysten, aus denen es zu rezidivierenden Blutungen kommen kann,
2. Teleangiektasien,
3. Angiome als Symptome einer allgemeinen Angiomatose,
4. solitäre Angiome.

Für jedes wird ein Beispiel gebracht.

Nunmehr dürften die bindegewebigen Neubildungen der Regenbogenhaut: der Pigmentfleck = Naevus pigmentosus eingehender zu besprechen sein, da er sowohl für die Entstehung der Melanome als auch ganz im besonderen für die Entstehung der anschließend noch zur genauen Besprechung kommenden Melanosarkome eine große Bedeutung haben soll.

Nach G i n s b e r g : „Als Pigmentmäler oder Melanome werden zwei ganz verschiedene Arten kleiner Geschwülste bezeichnet:

1. Anhäufung von Chromatophoren in Iris, Ciliarkörper und Aderhaut,
2. vom Pigmentbelag der Iris ausgehende ektodermale Geschwülstchen."

Eine eingehende Darstellung der Melanome erster Art verdan-

ken wir F u c h s , Sie bestehen aus vergrößerten, plum-
pen, dicht aneinanderliegenden Chromatophoren. Die Kerne
dieser Zellen entsprechen denen normaler Chromatophoren,
die Kernkörperchen sind nie so groß wie die der Sarkomzell-
kerne, die saftige Spindelform der Sarkomzelle wird im Mela-
nom nie erreicht. F u c h s hat 6 Fälle zusammengestellt,
die sich alle in stärker pigmentierten Aderhäutchen fanden.
Der Durchmesser betrug höchstens 2 mm.

Die zweite Art der Melanome der vom Pigmentblatt der Iris
ausgehenden Geschwülste (Melanome der Irishinterfläche), be-
schrieben von G i n s b e r g :

Anergyros, Stock, Alt, Gilbert hätten gutartige melanötische
Tumoren der Irishinterfläche beschrieben, die klinisch keine
Störungen hervorgerufen hätten und Neben- oder Zerfallsbe-
funde darstellten. Die Geschwulst wird als „Melanom der Iris“
bei A n e r g y r o s , W i n t e r s t e i n e r oder
als „Papilliales Epitheliom der Irishinterfläche“ bezeich-
net.

Nach G i l b e r t : „Bei der Mannigfaltigkeit und Verschie-
denheit der ganz normalen Oberflächengestaltung der Iris, ist
vor allem die Verteilung und Anhäufung von Pigment von Be-
deutung. Auch hier ist der häufig vorkommenden Gebilde zu ge-
denken, die am zweckmäßigsten als Pigmentflecke der Regenbo-
genhaut bezeichnet werden, anstatt der üblichen Bezeichnung
Naevi und Melanome. Diese Benennungen der Irisflecken sind
aber ganz unzweckmäßig, weil die Naevuszellen der Haut mit
diesen Flecken der Regenbogenhaut kaum etwas gemein haben.
Diese letzteren bestehen vielmehr aus normalen Gewebsteilen
der Regenbogenhaut. Aus ihr können sich, wie aus den folgen-
den Darlegungen hervorgehen wird, gelegentlich bösartige Ge-
schwülste und zwar Irissarkome entwickeln, während aus den
Naevi's der Haut bösartiger Entartung Naevocarcinome ent-
stehen. Auch die Bezeichnung Melanome sei unzutreffend, weil
als Melanome schon die epithelialen Neubildungen der Iris
bezeichnet würden. Allerdings könnten diese Melanome aus

Gebilden entstehen, die vor ihrem geschwulstmäßigen Anwachsen von den hier in Rede stehenden Pigmentflecken klinisch kaum zu unterscheiden wären.

Auch v o n P a p o l o z y , auf dessen Schrift: „Über die prognostische und therapeutische Bewertung der pathologischen Eigenschaften des Irissarkoms" noch bei der Betrachtung des Sarkoms der Iris genau eingegangen werden soll, bezeichnet den Ausdruck Naevus iridis als falsch, da unter Naevus ein Gebilde epithelialen Ursprungs zu verstehen sei.

Nach G i l b e r t „handelt es sich um eine Insel pigmenthaltigen Gewebes inmitten einer sonst pigmentarmen Regenbogenhaut, um eine „partielle Heterochromie". Diese Zellen gehören nicht zu den Pigmentbildnern, sondern zu den Pigmentträgern, zu den Chromatophoren. Es handelt sich um Übergänge zur Heterochromie, um physiologische Bildungen, in deren Bereich die vordere Grenzschicht durch Anhäufung größerer Kernmengen verdickt und stark pigmentiert ist".

Histologisch reichen die pigmentierten Zellfortsätze oft in das Irisstroma und die tiefen Gewebsschichten hinein und auch die vermehrte Pigmentierung trete in den benachbarten Teilen des Irisstromas auf. Nach F u c h s : „diese Pigmentflecken seien sicher harmlos, dennoch könne man an ihrer Beziehung zur Entwicklung der Geschwülste nicht vorübergehen. Gewiß seien Pigmentflecken der Iris ungemein häufig, die Irissarkome ebenso selten, aber unter diesen seltenen sei sehr häufig über die Entwicklung aus Naevus berichtet".

Bei W o o d und P u s e y fanden sich unter etwa 90 Fällen 10mal der Zusammenhang mit seit frühester Jugend bestehenden Pigmentflecken und weitere 17mal ergab die Vorgeschichte, daß ein Flecken der Iris unbestimmt lange Zeit bestand, ehe er zu wachsen anfang. Mag einerseits in vielen Fällen ein solcher Zusammenhang nicht beachtet worden sein, andererseits nachher die beobachteten Flecke selbst schon als Sarkom aufzufassen sein, so sind doch die Beziehungen, über die immer wieder berichtet wird - F e h r , W i n t e r s t e i n

und H e i n e - (nach deren Bericht über einen Iristumor, der sich aus einem jahrelang beobachteten Naevus durch sehr langsames Wachstum entwickelt hat, sich histologisch auch der Übergang von den Chromatophoren eines Naevus in ein Spindelzellensarkom gezeigt hat), so auffallend, daß es gezwungen erscheinen würde, solche Beziehungen in Frage zu stellen, zumal doch die Entwicklung echter Blastome auf dem Boden von Entwicklungsstörungen bekannt sei (B o r s t).

Auch v o n P a p o l s c z y äußert sich über den Pigmentfleck eingehendst: „Die Pigmentflecken der Iris sind seit Kindesalter bestehende, kleinere-größere, meistens scharfrandig oder etwas verwaschene begrenzte, gegeneinander abgegrenzte oder zusammenfließende helldunkelbraune Flecken, die im Niveau der Iris liegen oder leicht vorgewölbt sind. Es kommt vor, daß der eine oder der andere der multiplen Pigmentflecken stärker hervorsteht und in Form eines warzenartigen Gebildes erscheint (bei der Spaltlampenuntersuchung scheint die Oberfläche gestäubt)“. Bei Pigmentflecken der Iris reagiert die Pupille anstandslos auf Licht und Mydriatica. Die Erfahrung zeige, daß der Durchmesser der Pigmentflecken der Iris höchstens 2 mm erreicht (E. F u c h s) und der Fleck im Laufe des Lebens an Farbe und Größe im wesentlichen unverändert bleibt. An der Grenze der klinischen Erkennbarkeit muß also das Irissarkom eine gewisse Größe, mindestens 2 mm im Durchmesser erreichen, um von den in jeder Beziehung ähnlichen Pigmentflecken der Iris unterscheidbar zu werden. Obwohl das Irissarkom in klinischer Hinsicht meistens ein expansives Wachstum zeigt, infiltriert es bereits im Anfangsstadium der Entwicklung das unmittelbar benachbarte Irisstroma und das Muskelgewebe, sodaß, wie bereits W o o d und P u s e y beobachtet haben, der neben der Geschwulst liegende Pupillenteil auf Licht und Mydriatica nicht gut reagiert.

Zum Schluß sagt G i l b e r t zu den Pigmentflecken: „Es wird daher eine Aufgabe künftiger Forschung bleiben, mit Spaltlampe diese Gebilde der Iris histologisch besser zu er-

fassen. Es wäre dann denkbar, daß ruhende Vorstufen eines Sarkoms und Pigmentflecken, die zu sarkomatöser Entartung neigen, einmal von harmlosen Flecken, die nur Ausdruck einer partiellen Heterochromie sind, unterschieden werden können. Denn, wenn die histologische Untersuchung von Melanosen ergibt, daß ihre Chromatophoren plumper, massiger geformt und ohne die fein verästigten Ausläufer der gewöhnlichen Pigmentträgerzellen der Iris sind, dann wird sich vielleicht auch einmal im Spaltlampengebilde eine Verschiedenheit des Aussehens einprägen können".

Einen stärkeren Grad der Pigmentierung finden wir nun bei der Melanose, der begleitet ist von starker Pigmentierung der Lederhaut und Aderhaut. Hierbei kann die Iris ihre normale Zeichnung verlieren und an anderen Stellen eine samtartige mit Höckerchen besetzte Oberfläche zeigen. C o a t s stellt zusammen, wonach unter 26 Fällen dieser Art 7mal neben diffuser Pigmentierung ein melanotisches Sarkom gefunden wurde.

Dieselben Gebilde, die die Pigmentflecken der Iris ausmachen, können auch unpigmentiert auftreten. Man findet dann histologisch einen unpigmentierten Naevus iridis, wie ihn F u c h s abbildet, bestehend aus einer Anhäufung dichtester Kerne mit schwach gefärbter Grundsubstanz. Von diesen kommen, wie bei allen an Pigmentgehalt so verschiedenen Sarkomen alle Übergänge zu den Pigmentflecken vor.

Als Letztes noch das Vorkommen von Naevus vasculosus: nach G i l b e r t „eine Gewebsverdichtung vornehmlich in der Sphinktergegend, hinter und vor den Muskelzügen. Inmitten darin abnorm große Anzahl von Gefäßdurchschnitten. Die Gefäße haben keine Adventitia und erscheinen aus dem Grundgewebe wie ausgespart". Nach F u c h s „das Ganze sei eine Gefäßgeschwulst, sie entwickle sich aus angeborener Anlage".

Das Sarkom der Gefäßhaut wird von G i n s b e r g eingehend beschrieben. Das Sarkom der Uvea sei im ganzen selten, am

häufigsten sei das Aderhautsarkom (85 %), viel seltener seien Ciliarkörper und Iris Ausgangsort (9 % bzw. 6 % - F u c h s). G i l b e r t hält die Bezeichnung malignes Melanom (nach B o r s t) von den vielen vorhandenen Bezeichnungen für die einzig zweckmäßige, da sie über die gerade neuerdings strittige histologische Stellung der Sarkome nichts aussagt, aber den Pigmentgehalt der Geschwülste gleichermaßen wie ihre Bösartigkeit betont. Am Pigmentgehalt sämtlicher Sarkome der Gefäßhaut könne kaum gezweifelt werden. Wo in seltenen Fällen selbst mikroskopisch kein Pigment sich fände, sei sein Vorhandensein in der Vorstufe des Propigmentes erwiesen. Dieses würde vom Kern geliefert und würde durch Einwirkung von Oxydase auf den farblosen Eiweißkörper in Pigment umgewandelt. - Aus der verschiedenartigen Lage der drei Abschnitte der Gefäßhaut ergibt sich, daß die klinische Erscheinungsform und der Verlauf sehr verschieden ist, je nachdem, ob

1. die Regenbogenhaut,
2. der Strahlenkörper,
3. die Aderhaut

Sitz oder Ausgangspunkt der Geschwulst sind. Trotz vieler Gemeinsamkeit, die sich aus ihrer Sarkomnatur ergibt, unterscheiden sich die drei genannten Sarkome im klinischen Verlauf, in der Behandlung und Gesamtbeurteilung doch in verschiedenen Punkten, die sich aus der Pathologie und pathologischen Anatomie dieser Geschwülste ergeben. Besonders gilt dies für das Sarkom des Strahlenkörpers, welches im Gegensatz zum Sarkom der Regenbogenhaut der Untersuchung und Betrachtung durch das unbewaffnete Auge, wie durch die Spaltlampe geradezu unzugänglich ist, ist es zu einer gewissen Größe herangewachsen, so erfordert die Diagnose immer noch alle möglichen langwierigen Untersuchungsmethoden.

Hier soll nun genauer auf das Sarkom der Regenbogenhaut eingegangen werden. Nach G i l b e r t gehört es zu den seltensten Geschwülsten der menschlichen Pathologie überhaupt. Diese Geschwulst ist so selten, daß nur verhältnismäßig

wenig Augenärzte Gelegenheit haben, mehrere Fälle zu sehen und Erfahrungen daran zu sammeln. So haftet der Berechnung der Häufigkeit vielfach etwas Zufälliges an. Bei manchen Mitteilungen z.B. nach W o o d und P u s e y störten Ungleichheit der Beobachter und Mängel in der Stellung der Differentialdiagnose. W o o d und P u s e y errechneten, fußend auf K n a p p s Mitteilungen seiner fünf Fälle von Irissarkomen, ein Verhältnis von 1:65000 Augenkranken bzw. Besuchern der Poliklinik. H i r s c h b e r g berichtet über 1:25000. H a g e n 1:47000. Später berichtet F e h r aus Hirschberg's Klinik über ein Verhältnis 1:83000. Diese Zahl dürfte der Wirklichkeit näher kommen, als die ersteren. V o n P a p o l s z y 1930 sah 8 Irissarkome unter fast 530 000 Augenkranken der Budapester Klinik, G i l b e r t sah 4 auf 330 000. Davon erwies sich 1 als fortgesetzt vom Strahlenkörper, ebenso wie mehrere Fälle von P a p o l c z y, die also „nicht als primäre Irissarkome gewertet werden könnten“. G i l b e r t spricht nach eigener und v o n P a p o l c z y ' s Ermittlung von einem Verhältnis von 1:10000, dem aber nicht allzu große Bedeutung beigemessen werden könnte, da die Ergebnisse, bedingt durch das geringe Krankengut, auch zu leicht Zufallsergebnisse sein könnten. Deshalb ist auch hier, nach der Beschreibung der 12 Sarkomfälle der Universitäts-Augenklinik München, zum Schluß der Versuch gemacht, eine Verhältniszahl aufzustellen, da ja nur eine möglichst große Materialmenge und Vergleichsmöglichkeit, eine genaue Festsetzung der durchschnittlichen Häufigkeit des Irissarkoms ermöglichen kann.

Nach G i l b e r t sind nicht alle Abschnitte der Regenbogenhaut gleich häufig Sitz des Irissarkoms. Am häufigsten wird es am unteren Irisabschnitt beobachtet, in W o o d und P u s e y ' s Zusammenstellung 35mal, während der Geschwulstsitz oben 13mal und innen 5mal, außen nur 2mal war. Die untere Hälfte der Iris im ganzen ist 3mal häufiger Sitz der Geschwulst als die obere. Ursächlich sei daher in Anlehnung an die C o h n h e i m ' sche Theorie, „an Keimversprengung und

Verlagerung beim Verschluß der foetalen Augenspalte" gedacht worden.

Die Entstehung des Sarkoms aus einem Pigmentfleck der Iris wurde bereits bei der Besprechung des Naevus iridis erwähnt, dennoch aber sind die Ansichten hierüber noch recht verschieden und nicht vollständig geklärt. So meint G i l b e r t : „Mithin entbehre der Einwurf von E. Fuchs, der oft schon jahrelang zuvor beobachtete braune Fleck sei eben kein Pigmentfleck, sondern ein ruhendes, beginnendes Sarkom, nicht einer gewissen Berechtigung". Hier klappte noch eine Lücke der Beweisführung. Ebenso seien die Beweise für die immer wieder betonten genetischen Zusammenhänge und damit für die Entstehung aus angeborener Grundlage in der Regel schwer oder gar nicht zu erbringen, weil das Wachstum des Irissarkoms ungemein langsam sein kann. Weitaus die Mehrzahl der so häufigen Pigmentflecken der Regenbogenhaut entwickle sich niemals zu Irissarkomen, aber die Möglichkeit der Sarkomentwicklung daraus sei heute, vor allem durch die Beobachtungen und histologischen Untersuchungen H e i n e ' s erweisen. Teilt doch Heine Beobachtungen von angeborenen Pigmentierungen an Augen mit Sarkombildung mit. Dabei braucht, wie aus Beobachtungen des Schrifttums hervorgeht, die angeborene abnorme Pigmentierung durchaus nicht an derselben Stelle der späteren Sarkomentwicklung beobachtet worden zu sein. Als Beweis ein Fall von D. H o e v e s : Auftreten von zahlreichen schwarzen Flecken im Hintergrunde des rechten Auges, wobei das linke Auge des Mannes durch Iridektomie wegen Melanom behandelt wurde. Verfasser bezeichnet aber diesen Fall als „persönliche Meinung". - Eine Geschwulst könne sich also aus einer abnorm starken Pigmentierung entwickeln oder bei Vorliegen von Heterochromie im dunkleren Auge, könne aber auch ohne die Grundlage eines solchen Überschusses der Pigmentbildung gelegentlich aus einem der häufigen Irisflecken entstehen. Viel seltener sei ein Irissarkom aus einem Naevus vasculosus abzuleiten. Gelegentlich sei auch als Ursache von Irissarkom eine Verletzung angegeben. Dies wird auch am Schluß noch bei den

hier beschriebenen Fällen erörtert werden. Bei den von G i l b e r t zusammengestellten Fällen schloß sich die Geschwulstbildung nach einigen Monaten bzw. auch Jahren an eine perforierende Verletzung oder das Auge eröffnende Operation an. Daß die Verletzung nur die Rolle einer auslösenden Ursache zur Erweckung einer schon gegebenen örtlichen oder allgemeinen Anlage spiele, sei nach der allgemein gültigen Anschauung über Sarkomentstehung nach Verletzungen und mechanischen Reizen selbstverständlich. Auch ein Dauerreiz könne solch ein Geschwulstwachstum begünstigen. - Wie bereits erwähnt, läßt sich der Beginn des leicht sichtbaren Irissarkoms weiter zurückverfolgen als beim Ciliarkörper oder Aderhautsarkom. Das Alter des Kranken ist also meist niedriger als bei den beiden anderen genannten. „Die größte Zeitspanne nehme im klinischen Verlauf die Epoche der reizlosen Geschwulstentwicklung ein. Sie daure mindestens (in der Regel) einige Jahre, oft bis mehrere Jahrzehnte“. Nach G i n s b e r g : Das Wachstum des Irissarkoms sei meist lange Zeit hindurch außerordentlich langsam, Angaben über 20-30 Jahre langes Bestehen der Geschwulst seien nicht selten. Damit hänge die Seltenheit von mehrkernigen Zellen und von Mitosen im Tumor zusammen (W o o d, P u s e y). Aber nach einer langen Periode kaum merklicher Vergrößerung fängt das Sarkom oft plötzlich rasch zu wachsen an. Manche Tumoren schienen von vornherein die Neigung zu raschem Wachstum zu besitzen. Während dieser Zeit wachse gewöhnlich sehr langsam ein pigmentreicher Tumor an der Irisvorderfläche, der flächenhaft an Ausdehnung kaum merklich zunehme, sich aber über die Irisvorderfläche als schwarzer bis brauner Knoten abhebe. Manche wüchsen kriechend unter der Geweboberfläche und von Irisfasern teilweise bedeckt. Pigmentflecke sähen häufig anfangs samtartig aus. Bei später stärker auftretendem Wachstum, wodurch die Geschwulst raumbeengend wirken könne, könnten gestaute Gefäße sichtbar werden: ringförmige Ausbreitung könne bei Ciliarkörper- und Irissarkom vorkommen. Ob ein Sarkom vom Ciliarkörper oder Iris primär ausgehe, könne auch bei pathologisch-anatomischer Untersuchung nicht immer mit Sicherheit

festgestellt werden. - Auch kleine Tochtergeschwülste in Form von pigmentierten Flecken könnten auftreten. Falls es nicht Pigmentflecke seien, die schon vorher beobachtet seien, ließe sich mit Sicherheit auf eine Aussaat von Geschwulstzellen schließen. Ebenfalls dahin gehört auch das Auftreten von feinem staubförmigem Pigment auf der Irisvorderfläche. Die Geschwulst kann sich nach rückwärts ausbreiten, wenn der Ciliarkörper befallen ist. Ist der Sitz mehr der Pupillarteil, dann kommt es zu anderen Symptomen, die schon eher zur Behandlung führen. Nach F. v o n P a p o l c z y „Die Geschwulst rückt beim späteren Wachstum immer näher zur Hornhaut, schmiegt sich dann an deren Hinterfläche an“. Neugebildete Blutgefäße sicherten den Stoffwechsel der Geschwulst. Nach G i l b e r t seien die verschiedenen Stadien der Geschwulstentwicklung nicht genau zu trennen. Es könne jetzt zur Wucherung von Geschwulstzellen nach außen an die Außenfläche des Auges in Bindehaut und Lederhaut kommen.

Als nächstes Stadium käme dann wohl das Glaukom (heftige Schmerzanfälle, Erblindung). Die Spätzustände seien selten Gegenstand klinischer Beobachtung. Das Schlußstadium der Metastasenbildung käme überhaupt beim Irissarkom sehr selten zur Beobachtung. Z.B. die flächenhafte Ausbreitung durch totale Umwandlung des Irisgewebes in Sarkomgewebe an Stelle des Irisgewebes usw.. Besonders häufiger Ausgangspunkt der Geschwulst ist nach G i l b e r t die Wurzel der Regenbogenhaut unmittelbar vor dem Ciliarmuskel. Als weiteren Ausgangspunkt für die Geschwulstbildung gibt Gilbert noch hauptsächlich die vordere Gewebsschicht der Regenbogenhaut an, wo die Chromatophoren oder bei helleren Augen pigmentlose Stromazellen die dichtere Grenzsicht bilden. Auch das kleinste beschriebene Irissarkom 0,7-0,8 mm Durchmesser, hätte seinen Ausgang von den oberflächlichen Gewebsschichten genommen. Von hier wüchse es in die Tiefe der Iris. Bald wölbe es seine Oberfläche nach vorn gegen die Vorderkammer, bald nach hinten gegen die Ciliarkörper an die hintere Kammer. Nach vorn durchbräche es die vorgebildete Gewebsgrenze leichter als nach hinten, wo das Pigmentepithel lange Widerstand leiste.

Nach G i n s b e r g träte das primäre Irissarkom im Beginn stets als umschriebener Tumor auf, in seltenen Fällen fänden sich auch mehrere Knötchen; dennoch könnte bei ganz geringer Größe eines solchen Knötchens die makroskopisch scheinbar intakte Umgebung weithin diffus sarkomatös infiltriert sein. So sei bei dem klinisch etwa 1/2 mm groß erscheinenden Geschwülstchen (Fleischers Fall II) die ganze Iris von pigmentarmen Sarkomzellen durchsetzt und S t e p h e n s o n fand bei der mikroskopischen Untersuchung eines Melanosarkoms, welches klinisch als 15:2 mm großes Knötchen der Iris erschienen war, daß sich der Tumor bis in die Ciliarfortsätze hinein ausgebreitet hätte. Die diffuse Infiltration könne auch bei einem sehr kleinen Knötchen bereits sehr weitgehend sein. Der Tumor könnte sich dann weiter im Kammerwinkel und dessen Umgebung ausbreiten und in Sklera und Kornea eindringen, Ciliarkörper und Aderhaut ergreifen. Schließlich könne er den ganzen Bulbus ausfüllen und nach außen durchbrechen. Nach G i l b e r t könne die Geschwulst erhebliche Größe erreichen, ohne auf die Nachbarorgane direkt überzugehen. So könne die Geschwulst z.B. das Gebiet der hinteren Kammer fast gänzlich ausfüllen, ohne die Gewebsgrenzen, außer im sklerodermalen Trabekelwerk, zu überschreiten. Dagegen weist v o n P a p o l c z y immer wieder betont auf die Aussaat von Geschwulstzellen hin. Mehrere Beispiele, die er bringt, beziehen sich aber alle nur auf die Vorderkammer: „Ich habe in mehreren Fällen beobachtet und auch andere Untersucher haben es beschrieben, daß oft der hinteren Fläche der Hornhaut mit der Farbe der Geschwulst übereinstimmend, gelb-braun-schwarze Schollen haften, die nach der histologischen Untersuchung aus Geschwulstzellen bestehen. Bei Irissarkomen entstehe infolge von Geschwulstzellen Infiltration der Gefäßwände, in die Vorderkammer oft eine Blutung. Bei einer erneuten Durchmusterung seiner Schnitte hätte er Ablösung und Dissemination der Geschwulstzellen in die Vorderkammer bei jedem der von ihm beschriebenen Fälle beobachten können“. Er hätte weiterhin festgestellt, daß sich die mit dem Kammerwasser in Berührung stehenden, von der

freien Geschwulstoberfläche losgelösten Zellen auf der Oberfläche des intakten Kammerwinkels und Iristeiles ablagerten. Dort bildeten sich kleine, aus 20-30 Zellen bestehende Lokalmetastasen, gelangten ins Stroma und verursachten diffuse Geschwulstzellen-Infiltration. Er beschreibt noch mehrere Fälle teilweise mit besonders gut demonstrierbarer rußschwarzer Pigmentation. Ebenso wie diese Aussaat in die Vorderkammer sei auch die Geschwulstzelleninfiltration der unmittelbaren Nachbarschaft allgemein gültig und in jedem Fall leicht nachweisbar. S i e g e r t steht im Gegensatz zu dieser Ansicht: Infolge osmotischer Prozesse erlitten Geschwulstteilchen Veränderung und können nicht zur Weiterwucherung. - Weiter sagt G i l b e r t : bei histologischer Untersuchung liegen gewöhnlich Spindelzellensarkome vor, deren Zellzüge sich in ganz verschiedenen Richtungen durchflechten. Oft wechselten Geschwulstzellen mit Spindelzellen ab mit unmittelbar danebenliegenden Rundzellen. Oft seien die Geschwülste so pigmentreich, daß zum Studium das Pigment aus den Schnitten ausgezogen werden müßte. Die pigmenthaltigen Zellen seien entschieden plumper als die pigmentarmen. Sie enthielten Pigment, manchmal in Form größerer, klumpiger, tiefblau-schwarzer Schollen, oder auch staubförmig fein, das dann bis an die feinsten Ausläufer der Spindelzellen ginge. Auch freies Pigment in Schollen käme vor. Es wechselten sehr pigmentreiche Geschwulstteile mit fast pigmentlosen ab. Nach G i n s b e r g seien wie in der Aderhaut so auch in der Iris ganz pigmentfreie Geschwülste seltener als pigmenthaltige, wenn auch die Mehrzahl auf dem Durchschnitt makroskopisch farblos aussähe. Aber auch die makroskopisch farblos aussehenden Geschwülste enthielten nicht selten Pigmentzellen. Diese lägen entweder als verzweigte Elemente zwischen pigmentfreien, polygonalen und epithelartig aussehenden Zellen überall verstreut oder so, daß die Tumorzellen bei einheitlicher Form z.T. sehr stark pigmentiert seien oder endlich nur im Gerüstwerk der Neubildung, ohne daß Übergangsbilder zu den die Maschenräume füllenden Elementen zu finden wären (W a l d s t e i n). Auch die einzelnen Abschnitte der Geschwulst

können sich nach Zellform und Pigmentierung verschieden verhalten. Die Zellform sei in der Regel keine einheitliche, wenn auch reine Spindelzellsarkome vorkämen. Meist fänden sich polygonale, bipolare, kurzspindelige oder rundliche und polygonale Elemente gemischt. Bei einem Fall seien die Zellgrenzen nur bei pigmenthaltigen Zellen zu erkennen, bei einem anderen bestand nur eine zusammenhängende, von gleichartigen Kernen durchsetzte synzythiale Protoplasmamasse. F e h r beschrieb einen Tumor aus rundlichen und länglichen Zellelementen mit den typischen ovalen Kernen und großen Kernkörperchen. Zwischen diesen ganz pigmentfreien Zellen fanden sich in einzelnen Irisknötchen ganz spärliche große, nicht sehr dunkel gefärbte Chromatophoren und deren Reste. Im Ciliarkörper vereinzelte Züge von Zellen, die Epithelpigment enthielten. Weiter sagt G i n s b e r g , daß außer den mesodermalen Elementen auch die ektodermalen in Betracht zu ziehen seien, die sog. Klumpenzellen, Pigmentepithelien der Irissrückseite, die bei der Entwicklung der glatten Irismuskulatur in das Stroma gelangt sind und hier bis an die Irisvorderfläche wandern können. Auch W o l f r u m tritt für die Möglichkeit der ektodermalen Genese besonders der alveolär gebauten Irissarkome ein. Nach v o n P a p o l c z y wurde die Gewebsvermehrung von runden Zellen mit ausgesprochener Polymorphie gebildet. Kernteilungsformen seien kaum sichtbar. Unter den zahlreichen kleineren-größeren Blutgefäßen der Geschwulst scheint die Wand der Arterien intakt. Die Wand der Venen wurde von dem Neugebilde selbst dargestellt, die Endothelbekleidung sei nur stellenweise erkennbar. In diesen runden, ovalen oder unregelmäßigen, mit roten Blutkörperchen gefüllten Lumina seien von der Geschwulstwand in Ablösung begriffene oder bereits abgelöste und unter die roten Blutkörperchen gelangte, sehr reich pigmentierte Geschwulstzellen sichtbar. Nach v o n P a p o l c z y läßt sich also zusammenfassend sagen, daß laut verlässlicher Literaturangaben die Geschwulst sich oft aus bereits seit dem Kindesalter bestehenden Pigmentflecken entwickle und von ihnen im allerersten Stadium der Entartung klinisch nicht

sichtbar getrennt werden können. Als wichtige diagnostische Merkmale könnten „schlechte Pupillenreaktion in der Nachbarschaft der Geschwulst, Pigmentschollen auf der hinteren Fläche der Hornhaut, Gefäßneubildung, ferner Blutungen in die Vorderkammer angesehen werden. Die klinische Diagnose verursache keine Schwierigkeiten, bei einem expansiv wachsenden, an der Hinterfläche der Hornhaut liegenden und den Kammerwinkel ausfüllenden Tumor. Es gebe aber auch Fälle, bei denen das Irissarkom klinisch nicht erkannt werden kann. Z.B. kommen in der Hornhaut liegende Entzündungen, Narbenbildungen oder größere Blutungen in die Vorderkammer, ferner infiltratives Wachstum (Flächensarkom) in Frage.

Differentialdiagnostisch kommen umschriebene Granulome (Tuberkulose, Syphilis, Fremdkörper) der Iris und Iris-Cysten (die aber bei der Spaltlampenuntersuchung im Gegensatz zum Sarkom mehr oder weniger durchleuchtend sind) in Frage.

Nach G i l b e r t sei die Differentialdiagnose gegen andere bösartige Geschwülste nur histologisch möglich. Es kämen:

1. Epitheliome,
2. Melanome

in Frage. Diese Letzteren hätten (wie bereits anfangs ausführlich erwähnt), auch starken Pigmentgehalt und wüchsen vorwiegend in der hinteren Augenkammer.

3. Spontane epitheliale Iriscysten.

Bei diesen genannten Tumoren sei heute Enukleation nicht unbedingt nötig. Außerdem sei differentialdiagnostisch wichtig, ob Ausgang des Sarkoms der Ciliarkörper sei. Wenn dies der Fall sei, müßte sofort Enukleation erfolgen. -

Metastasenbildung im Körper ist nach G i l b e r t recht selten. Es gebe einen mit Lungen- oder Lebermetastasen beschriebenen Fall (S m i t h), bei dem auch nach Enukleation Tod durch Metastasenbildung erfolgt sei. Nur bei ganz seltenen Fällen hätte bei Metastasenbildung eine Enukleation die an Stelle der Iridektomie vorgenommen wäre, eine Metastasenbildung verhüten können.

Hier folgt die genaue Beschreibung der 12 Fälle der Münchner Universitäts-Augenklinik. Anhand der Original-Krankengeschichten und der vorhandenen mikroskopischen Präparate nebst Abbildungen mit Einschluß des Falles Nr. 9, welcher von Herrn Geheimrat Wessely bereits veröffentlicht worden ist.

(Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde. 88, 1932):

FALL 1:

Magdalena W.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 49 Jahre.

Vorgeschichte: Nach ihren Angaben und Mitteilung des Arztes:
„Waschseil vor 4 Monaten gegen das Auge geflogen“.
Danach wurde das Sehen ein wenig schlechter.

Re. Auge: o.B.

Li. Auge: Pupille entrundet. In den Glaskörperraum ragender Tumor.
Iris und Linsenvorderfläche mit braunen Pigmentflecken beschlagen. Siehe Abb. 1, Übersichtsbild des äußeren Auges.

Diagnose: li. Melanosarkom des Ciliarkörpers

Operation: 6.10.1936 Eukleatio bulbi.

Verlauf: Gut, li. Augenhöhle nach Heilung reizfrei.

Entlassung 14 Tage später.

Nach nachfolgender Abbildung 1a = histologischer Schnitt, Übersichtsbild, Vergrößerung 1:2,3; überbohngroßer Tumor vom re. Ciliarkörper ausgehend, die Iris teils umklammernd und vom Kammerwinkel aus durchwachsend, hat die Iris weit mit in die vordere Augenkammer vorgelagert, ihren vorderen Randabschnitt unterpolsternd, bis auf die Linse aufliegend und diese nach hinten verdrängend. Der vom Ciliarkörper ausgehende Teil des Tumors lagert sich unmittelbar an die Cornea an, und ist hier stärker pigmentiert. Somit füllt der Tumor über ein Drittel der vorderen Augenkammer aus. Er besteht aus mäßig pigmentierten Spindelzellen, die

größtenteils strahlenförmig um die zahlreichen Gefäße angeordnet sind und deren Kerne verschieden groß, mit feinem Chromatinnetz und einem relativ großen Nukleolus versehen sind. Siehe Abbildung 1b.

Der am wenigsten pigmentierte Abschnitt des Tumors enthält zahlreiche Kernteilungsfiguren. Interessant ist das Verhalten des Pigmentes bei den Kernteilungsvorgängen. Abbildung 1c weist zwei Mitosen auf, von denen die eine äquatorial und die andere senkrecht dazu abgebildet ist. Man sieht die dicht aneinandergelagerten Chromatinschleifen, die Aufhellung des Protoplasmas, in welches die feinen Pigmentgranula eingebettet sind. Es geht daraus hervor, daß die in Teilung begriffene Zelle bereits vor der Teilung pigmenthaltig war. Abbildung 1d zeigt eine Kernteilungsfigur im Stadium des Doppelsternes, wobei das Protoplasma völlig pigmentfrei erscheint. Der Zelle ist aber eine sehr stark pigmenthaltige Chromatophore angelagert. Aus diesen Befunden läßt sich auf eine intensive Wachstumsneigung schließen, so daß der Gesamtbefund den Charakter der Bösartigkeit trägt. -

Abbildung 1a

Histologisches Übersichtsbild Vergr. 1:2,3.

Abbildung 1b

Vergr. 1:135

Gefäße u. Tumorzellen

Abbildung 1c

Vergr. 1:400

2 Mitosen, davon die eine mit
Pigment

Abbildung 1d

Vergr. 1:275

Mitose ohne Pigment umgeben von Chromatophoren.

FALL 2:
=====

Maria P.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 49 Jahre.

Vorgeschichte: Die Patientin bemerkte seit 5 Wochen eine Verschlechterung des Sehens am li. Auge. Sie gibt an, früher nie augenkrank gewesen zu sein.

Re. Auge: Conjunctiva reizfrei. Pupille reagiert prompt.
Iris o.B. Fundus o.B.

Li. Auge: Der Bulbus ist reizfrei. Von oben zieht ein fast das ganze Pupillargebiet bedeckender Tumor der Iriswurzel, der das ganze obere Irisgewebe einnimmt, nach unten. Der tumorfreie Teil der Pupille reagiert auf Lichteinfall. Bei 7 h nahe der Iriswurzel ist ein stark pigmentierter Naevus.

Fundus: Im freien Teil an einer kleinen Stelle spiegelbarer normaler Augenhintergrund.

Diagnose: Irissarkom links. Siehe Abbildung 2 = Abbildung des äußeren Auges.

Operation: 22.10.1935 li. Enukleation.

Verlauf: Glatter Heilverlauf.

Entlassung: nach 3 Wochen.

Histologisches Übersichtsbild nach Abbildung 2a, Vergrößerung 1:32. Der vom Ciliarkörper ausgehende Tumor liegt der Cornea bis über ihre Mitte hinaus dicht an und hat die Iris vollkommen durchsetzt, so daß von ihr nichts mehr zu erkennen ist. Er hat ungefähr die Größe einer Bohne. Auf seiner Rückseite befindet sich eine von Pigmentepithel umkleidete Cyste, welche der Linse aufliegt und dieselbe nach innen verdrängt. Der Tumor besteht ziemlich gleichmäßig aus schwach pigmentierten, spindelförmigen Zellen, die von Zügen stärker pigmentierter Chromatophoren durchsetzt sind. Der gegenüberliegende Teil der Iris zeigt in der Mitte von ihr einen stark pigmentierten, gefäßreichen, nach oben keilförmigen Naevus, welcher nicht über die Oberfläche der Iris hinausragt und von der Hinterfläche der Iris dicht vor dem Pigmentepithel abgrenzbar ist. Auch sonst ziemlich deutlich von dem Irisstroma unterschieden werden kann.

Abbildung 2b zeigt bei starker Vergrößerung 1:275 die bereits früher im Falle 1 beschriebenen Sarkomzellen, spindelförmiger Natur mit großen

Kernen, feinem Chromatinnetz und großen Nukleoli, sowie deutliche Mitosen mit Pigmentgranula.

Ein Beweis für die gesteigerte Wachstumstendenz dieser Neubildung.

Abbildung 2c gibt eine Vergrößerung des Naevus iridis der gegenüberliegenden Seite und zeigt die unscharfe Begrenzung bei stärkerer Vergrößerung deutlich an. Man sieht, daß zahlreiche Chromatophoren die Tendenz haben, netzartig in das Stroma der Iris einzuwuchern und dasselbe zu durchwachsen.

Abbildung 2

Abbildung 2a

Vergr. 1:3,2

Abbildung 2b

Vergr. 1:275

Mitose aus d. Mitte
des Tumors

Abbildung 2c

Vergr. 1:35

Naevus iridis auf d. gegenüberlie-
genden Seite

FALL 3:

Hermengild F.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 18 Jahre.

Vorgeschichte: Beginn des Tumors nicht bekannt. Patientin ging vor 3 Wochen zum ersten Mal zum Arzt. Nach Angabe des Vaters hätte Patientin den Fleck schon seit ihrem vierten Lebensjahr.

Re. Auge: Lider normal, Conjunctiven reizfrei, die ganze Sklera von 11-3 h tiefblau gefärbt, schmaler weißer Saum. Am Limbus mit der Spaltlampe kleine, etwas hellere, pigmentierte Tumoren, größere bei 12 h. Venektasien am Rande der blaugefärbten Sklera.
Iris: Erbsengroßer Tumor bei 10-11 h.
In diesem Teil ist die Iris geschrumpft. Ektropium uveae.
Pupille ist nicht in der Mitte.
Linse: klar. Fundus: Tiefe Excarvation, sonst o.B.
Diaskleral-Durchleuchtung ergibt keine Verschattung.

Li. Auge: o.B.

Diagnose: Re. Irissarkom. Durchbruch und flächenhaftes Wachstum auf der Sklera.

Operation: 5.12.1941 - Enukleation re. in typischer Weise.

Abbildung 3: Äußeres Auge. Durchbruchstelle auf den histologischen Schnitten nicht erkennbar.

Abbildung 3a: Übersichtsbild des histologischen Schnittes, Vergrößerung 1:2,3, ein etwa erbsengroßer Tumor der Iris wölbt sich kugelig in die vordere Augenkammer vor, auch auf der Rückseite leichte kugelige Vorwölbung nach der Linse zu. Der Tumor ist nach beiden Seiten unscharf abgegrenzt und geht in das normale Irisstroma über, er erreicht den Kammerwinkel und Ciliarkörper nicht. Sitz des Tumors selbst in der Pupillargegend bei 10-11 h. Siehe nach der vorher angegebenen Diagnose des Krankenblattes.

Abbildung 3b: Tumor besteht gleichmäßig, fast von der vorderen Grenzschicht bis zur Hinterfläche der Iris, aus stark pigmentierten Kugeln, die in unregelmäßigen Zügen strahlig um die Gefäße angeordnet sind. In den Gefäßen ist reichlich Pigment vorhanden.

Abbildung 3

Abbildung 3a

Vergrößerung 1:2,3

Abbildung 3b

Vergr. 1:70

Zellkerne um die Gefäße

FALL 4:

Ernst B.

Alter: Während des Aufenthalts in der Klinik 50 Jahre.

Vorgeschichte: Seit 1 1/2 Jahren klagt Patient über Nebel vor dem li. Auge.

li. Auge: Im li. Kammerwinkel brauner Knoten.

Anatom. Melanosarkom des Kammerwinkels. Es dringt bis an die

Diagnose: Iriswurzel und dicht an den Ciliarkörper vor. In seiner größten Ausdehnung liegt es der Iris bis an die Pupille auf und durchsetzt sie stellenweise in allen Schichten. Auch im Kammerwinkel an der dem Tumor gegenüberliegenden Seite kleiner Bezirk aus Tumorgewebe. Pupille hat große Excavation, Lamina cribrosa ist sehnervenwärts ausgebuchtet.

Operation: 23.3.1928 Eukleation links.

Abbildung 4a histologisches Übersichtsbild, Vergrößerung 1:3,2. Gut sichtbarer Tumor, keulenförmig der Vorderfläche der Iris aufgelagert und deren Pupillarrand überragend zu 2/3 der Hinterfläche der Cornea aufgelagert, in den Kammerwinkel einragend und den Kammerwinkel ganz ausfüllend und etwas auf den Ciliarkörper übergehend. Gegen das Irisstroma setzt sich der Tumor ab und auf einer pigmentreicheren Zellschicht, die aber mit Ausläufern und Tumorzellnestern bis dicht an das hintere Pigmentepithel reicht. Dazu Abbildung 4b Vergrößerung 1:135. Abbildung 4c zeigt die dichte Anordnung der Chromatophoren um die Gefäße und das Einwachsen von pigmenthaltigen Zellen in das Gefäßendothel und die Gefäßlichtungen.

Abbildung 4a

Vergr. 1:3,2

Abbildung 4b

Vergr. 1:135

Tumorzellnester unter dem

Pigmentepithel

Abbildung 4c

Vergr. 1:275

Einwanderung von Pigment in

die Gefäße

FALL 5:

Fräulein S.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 20 Jahre.

Diagnose: Naevus iridis.

Operation: Re. Enukleation

Befund: In einem ziemlich scharf abgegrenzten Gebiet der Iris, von der Pars plana des Ciliarkörpers bis fast zur Pupille sich erstreckend, ist die vordere Grenzschicht derartig pigmentiert, daß die Zellkerne völlig verdeckt werden. Dieses Gebiet ragt etwas über das Niveau der Iris vor. Die dahinter liegenden Teile der Gefäßschicht enthalten zahlreiche, ziemlich regelmäßige, großpigmentierte spindelige Zellen, dazwischen finden sich schmale, feinkörnig pigmentierte Stromazellen und zahlreiche Gefäße mit dicken, kernarmen Wänden. Zahlreiche Gefäßendothelien sind pigmentiert. Histologisch läßt sich bösartiges Wachstum nicht mit Sicherheit ausschließen. Bulbus sonst o.B.

Zu Abbildung 5a Übersichtsbild der vorderen Augenkammer 2,3fach vergrößert. Am besten sichtbar am Tangentialschnitt. Lage des Tumors dicht am Corpus ciliare.

Grenzen: ciliarwärts und pupillarwärts scharf, auch bei stärkerer Vergrößerung.

Abbildung 5b und c zeigen besonders an den Randpartien sehr zahlreiche Gefäßquerschnitte.

Abbildung 5d zeigt stark mit Pigment vollgepropfte, plumpe Chromatophoren des Parenchyms ohne die zarten Verästelungen des normalen Irisgewebes. Ferner 2 quergetroffene Gefäße, von denen das eine in der Wandung, das andere im Lumen Pigmentansammlung aufweist. Übergang zum Spindelzellensarkom, histologisch nicht erkennbar.

Bild 5a, b, c zeigt, wie sich die Geschwulst in die vordere Augenkammer vorbuchtet und einen wesentlich größeren Durchmesser hat als der gesunde Teil der Iris. Der Naevus nimmt die ganze Dicke der Iris ein und ist außerordentlich pigmenthaltig und sehr reich an Gefäßen. Der Tumor macht vor dem Ciliarkörper Halt und reicht medianwärts bis an das äußere Drittel der Linse.

Abbildung 5a

Vergr. 1:2,3

Abbildung 5b

Vergr. 1:27,5

Grenze d. Tumors medial

Abbildung 5c

Vergr. 1:27,5

Grenze d. Tumors lateral

Abbildung 5d

Vergr. 1:70

Gefäße mit Pigment

FALL 6:

Maria G.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 17 Jahre.

Vorgeschichte: Patientin hat seit ihrer Kindheit einen Pigmentfleck in der Iris re. Vor 2 Jahren ging sie zum Arzt. Behandlung unnötig. Seit einem Monat Schmerzen, besonders morgens. Schmerzen werden trotz Augentropfen stärker.

Re. Auge: Ist äußerlich reizlos, Hornhaut klar. Iris weist von 2-9 h, nasal unten, im Stroma gegen den Kammerwinkel zu höckerige, braune Pigmentation auf. Iris im übrigen grau-blau. Pupille nasal etwas entrundet. Ektropium des Pigmentringes. Siehe Abbildung 6 Übersichtsbild des äußeren Auges.

Linse: An der Vorderfläche nasal unten Sternchenzellen.

Fundus: o.B.

Li. Auge: In allen Teilen o.B.

Diagnose: Re. Melanosarkom der Iris.

Operation: Rechts Enukeleation.

Weiterer Verlauf: Re. Auge nach Heilung reizfrei, trägt rechts Prothese.

FALL 7:
=====

Maria L.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 37 Jahre.
Befund: Im Kammerwinkel 2 mm in die linke Kammer reichender flächenhafter Tumor. Iris heller als rechts. Glaukom. Excavation.
Diagnose: Irissarkom links. Status glaucomatosus.
Operation: Enukeleation

Abbildung 7 = histologisches Übersichtsbild über den Gesamttumor bei mittlerer Vergrößerung.

Der Tumor erstreckt sich von dem vorderen Rande der Iris bis in den Kammerwinkel und auf den Ciliarkörper. Er durchsetzt das ganze Irisstroma, füllt über die Hälfte der vorderen Augenkammer aus und liegt der Cornea fast bis zur Hälfte an. Er besteht fast nur aus pigmentfreien, nur von ganz wenigen Chromatophoren durchsetzten Spindelzellen, deren Kerne, wie bei Fall 3 bereits beschrieben worden ist, hier ganz besonders verschiedene Größe aufweisen. Auch die Kernkörperchen haben denselben Charakter wie bei Fall 3, zeigen aber an verschiedenen Stellen eigenartige bläschenförmige Lücken. Kernteilungsbilder sind an den vorhandenen 4 Schnitten nicht festzustellen. Das hintere Grenzepithel ist von Tumorzellen durchwuchert und teilweise in die Tumormasse eingelagert.

FALL 8:

Elise T.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 46 Jahre.

Vorgeschichte: Patientin hat seit 15 Jahren einen Faden im re. Auge, der in letzter Zeit größer geworden ist.

Re. Auge: Äußerlich reizfrei. Cornea klar, Iris von 4-6 h grau-gelbliche, erhabene Geschwulst erbsengroß. Pupille nach dieser Stelle hin verzogen.

Linse: lokal hinter der Geschwulst getrübt.

Fundus: normal.

Li. Auge: Pupille, Medien und Fundus o.B.

Diagnose: Irissarkom re.

Operation: Enukleation re.

Verlauf: Nach ein paar Tagen Augenhöhle o.B.

Entlassung: Nach 14 Tagen.

Histologische Präparate und Schnitte sind leider durch den Fliegerangriff im Oktober 1943 in München verlorengegangen.

FALL 9:

Ein Fall von Geheimrat W e s s e l y , entnommen aus den Klinischen Montablättern für Augenheilkunde (88, S. 244-245) von 1932.

Unter „Demonstrationen einiger seltener klinischer Fälle“ stellt Geheimrat W e s s e l y einen Fall von

„ M a l i g n e m n i c h t m e l a n o t i s c h e m
I r i s t u m o r “

vor bei einer 33jährigen Frau, der im Laufe eines Jahres nahe dem unteren Pupillarsaum, diesem kugelig fest aufsitzend, entstanden war, von 3 mm Größe. Entfernung durch Iridektomie wegen schnellen Wachstums innerhalb 14 Tagen.

Histologisch erinnert er an ein pigmentfreies Spindelzellensarkom, an manchen Stellen an einen Basalzellentumor, an anderen an ein Neuroepitheliom mit eigenartig hyalin gequollenen Gefäßwänden wie im Fleischer'schen Fall von „Endotheliom“. Vielleicht handelt es sich um einen versprengten Ektodermkeim mit polymorpher Metaplasie.

(P. Wätzold, Berlin)

Ein weiterer Fall von Irissarkom, der im Frühjahr 1949 von Geheimrat W e s s e l y hier in der Münchner Universitäts-Augenklinik operiert wurde (Iridektomie):

FALL 10:
=====

Franz P.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 27 Jahre.

Aufenthaltszeit in der Klinik: seit 18.1.1949

Vorgeschichte: Pat. hatte 1943 Granatsplitterverletzung. Nach 3 bis 4 monatlichem Aufenthalt im Kriegslazarett bemerkte er angeblich hernach einen hirsekerngroßen braunen Fleck an der äußeren Seite der rechten Regenbogenhaut. Derselbe blieb zunächst unverändert, erst seit einem Jahr langsame Vergrößerung und Sehverschlechterung.

Re.Auge: äußerlich reizfrei, Cornea klar.

Befund: Iris: von 7-9 h von der Iriswurzel bis zum Pupillarsaum reichende höckerige, braune Geschwulst mit eingesproßten Gefäßen vom Pupillarsaum her. Kammerwinkel an dieser Stelle durch den Tumor verlegt. Die mit Skop. erweiterte Pupille an dieser Stelle abgeflacht.

Linse: klar

Fundus: Tumor in den Glaskörperraum vorspringend.

Papille und übriger Fundus o.B. Sehschärfe: 5/10.

Li. Auge: reizfrei, in allen Teilen regelrecht. Sehschärfe: 0,75 sph. 5:4 pt.

Diagnose: Melanosarkom der Iris.

Operation: 26.1.1949 Re. Tumorexstirpation.

Verlauf: Nach einer achttägigen klinischen Beobachtung, bei welcher keine Veränderung des Tumors festzustellen war, entschloß sich Geh.Rat W e s s e l y zu einer Tumorooperation (Exzisioniridektomie). Die Operation war günstig, indem sich nach dem Limbus parallelen Skeralschnitt der Tumor fast vollständig im Schnitt einstellte. K.W. war kaum abgeflossen. Die Abtrennung erfolgte weit im Gesunden. Ein kleiner Rest des Tumors verbleibt an der Basis, jedoch von dem Matrixgewebe abgelöst.

Histologisch: Bei schwacher Vergrößerung: Typische Gewebsstruktur eines Sarkoms. Züge von Spindel- und Rundzellen durchflechten sich regellos. Pigment tritt nur stellenweise auf als massige Flecken. Der Übergang zum gesunden Gewebe ist unscharf gegen das Pupillengebiet der Iris hin.

Bei starker Vergrößerung: Die Zellzüge in verschiedener Richtung getroffen, so daß neben Längsschnitten der spindligen, deutlich gefärbten Kerne auch runde Querschnitte auftreten.

Die Größe der Kerne ist unterschiedlich- Kernteilungsfiguren sind nicht zu sehen. Die pigmenthaltigen Zellen sind plump. Das Pigment verdeckt als grobfleckige braune Masse die Struktur. Die Gefäßwände sind deutlich verdickt, homogen. Zelleinbruch in die Gefäße ist nicht zu beobachten. Nur lagert sich das Pigment oftmals an die Gefäßwand, so daß eine Aneinanderreihung von Gefäßlumina mit umgebender Pigmentierung zustandekommt, was für Sklerose oder hyaline Einlagerung der stark geschlängelten Gefäße spricht. Die auffallende Gefäßwandverbreiterung besteht auch im gesunden Iristeil. Der Übergang zum Gesunden erfolgt unmerklich. Hier treten auch richtige Gefäßverschlüsse auf.

Kontrolle:

Pat. wurde nach 2 Jahren, am 17.2.1951, zur Kontrolle bestellt.

Gonioskopische Untersuchung: Am Rand der großen Iridektomie ist unten noch ein schmaler Streifen des Pigmentblattes der Iris zu sehen. Im übrigen gesamten Colobombereich Ciliarkörper bzw. dessen Fortsätze sichtbar, der nur in der Gegend von 9 h durch geringe bindegewebige Auflagerungen verdeckt wird. Linsenrand, Zonulafasern usw. in regelrechter Weise sichtbar.

Bei dieser Nachuntersuchung war nichts von Tumorgewebe mehr zu sehen und kein Anhalt für Neoplasmae oder Rezidive vorhanden.

Es wäre interessant, diesen Fall noch auf Jahre zu verfolgen.

Abbildung 10

Re. Auge nach der Operation

Abbildung 10a

Tumor Übersichtsbild

Abbildung 10b

Pigmentverteilung

Abbildung 10b

Vergr. 1:200

Abbildung 10c

Vergr. 1:400

FALL 11:
=====

Walburga B.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 65 Jahre.

Aufenthaltszeit in der Klinik: vom 21. März 1950 bis 3. April 1950

Vorgeschichte: Pat. hatte seit einem Vierteljahr einen Schatten vor dem linken Auge, der zeitweise stärker auftrat und dann wieder verschwand. In der letzten Zeit Sehverschlechterung links. Keine Schmerzen.

Befund:

Re. Auge: äußerlich reizfrei, Cornea klar

Li. Auge: Iris reizfrei, Pupille queroval, verzogen, mittelweit.
Iris bei 6 h schwärzlich gefärbter, etwa 2 mm hoher Knoten, der sich auch gegen die Linse vorwölbt.

Sehschärfe: 5/35 gl.b. n. -

Linse: mäßige diffuse Kerntrübung. -

Fundus: (?)

Diagnose: Tropfenganglion.

Operation: 25. März. Enukleation in typischer Weise.

Abbildung 11a im histologischen Übersichtsbild:

Der tumor nimmt den ganzen Ciliarkörper und den angrenzenden Teil der Iris ein. Der Tumor ist mäßig pigmentiert, seine Begrenzung gegen die angrenzende Aderhaut ist nicht scharf, dort besonders starke Pigmentation. Gegen die Iris besteht eine Infiltration mit ebenfalls starker Pigmentation. Der Ciliarkörpertumor dehnt sich hinter der Iris weit gegen die Pupille hin aus und bezieht einen großen Teil des infiltrierten Irisgewebes in die Tumormasse ein, so daß nur noch ein kleiner, nicht befallener Irisstumpf übrig bleibt. Der Tumor liegt der Hornhaut an und infiltriert die nächstgelegenen Lamellen.

Abbildung 11b: Hier zeigen sich an den Ziliarkörperfortsätzen zystenähnliche Hohlräume, die gegen den Glaskörper nur durch eine feine Epithelschicht abgegrenzt sind und mit amorpher, sich rötlich färbender Substanz angefüllt sind (Ciliarkörper-Epithelablösung?). Die Vaskularisation des Tumors zeigt nichts Wesentliches.

Abbildung 11
Übersichtsbild

Abbildung 11a
Pigment u. Gefäßverteilung

Abbildung 11b

Tumor mit Pigmentzellen in
den Gefäßen

FALL 12:

Rudolf H.

Alter: Während des Aufenthaltes in der Klinik 19 Jahre
Aufenthaltszeit in der Klinik: vom 24.4.1950 bis (?)

Vorgeschichte: Pat. gibt an, daß er seit etwa 2 Jahren auf der Regen-
bogenhaut des linken Auges eine Geschwulst bemerkt habe,
die langsam an Größe zunahm. Irgendwelche Beschwerden
bestanden bisher nicht.

Befund:

Re. Auge: äußerlich reizfrei, regelrecht.

Sehschärfe: 5/4

Li. Auge: äußerlich reizfrei, Cornea klar. Pupille nach 9 h verzo-
gen, zwischen 9 und 11 h auf der Iris eine etwa linsen-
große, vorgebuckelte, fleischfarbene Stelle.

Linse: Pigmentstreuung auf der Vorderfläche.

Sehschärfe: 5/4

Verlauf: 22.4. Vorstellung: Es kann sich um eine echte Geschwulst
handeln, möglicherweise auch entzündlich.

3.5. stationäre Aufnahme.

Abbildung 12a: Im histologischen Übersichtsbild ist der zellreiche Tumor
gegenüber dem gesunden Gewebe abgrenzbar. Tumor insgesamt nur wenig pig-
mentiert. Der Tumor liegt im peripheren Drittel des Irisquerschnittes,
dort, wo die Iris der Hornhaut anliegt. Gefäßversorgung zeigt nichts We-
sentliches. In der Schnittfläche ist eine Felderung deutlich zu erken-
nen, die durch Umgrenzung von Zellzügen durch feinstes Stromagewebe dar-
gestellt wird.

Abbildung 12b: Die Zellen zeigen keine wesentliche Polymorphie. Kerne
sind rundoval und gut färbbar. Mitosen nicht anzutreffen. Am Tumorrand
ist das gesunde Gewebe zusammengedrängt und dort scheinbar reichlich
pigmentiert. Das übrige Irisgewebe ist infiltriert, hauptsächlich gegen
die Irisrückfläche hin.

Abbildung 12
Übersichtsbild

Abbildung 12a
Tumor Topographie und Struktur

Abbildung 12b
Strukturbild

Z u s a m m e n f a s s u n g

Von diesen hier beschriebenen 12 Fällen von Irissarkomen, die den Charakter der Bösartigkeit in mehr oder minder hohen Grade zeigen, sind in einer Zeitspanne von 1928 bis 1950, also in 22 Jahren 10 Fälle enukleiert worden und zwei Fälle davon wurden iridektomiert. Einer von diesen Fällen wird als Naevus iridis bezeichnet, mit möglicherweise sarkomatöser Entartung. Von 2 Fällen waren leider genaue Aufzeichnungen und histologische Präparate nicht mehr zu erlangen. Es ist dies, verglichen mit den Angaben, die in der Literatur zu finden sind und die hier anfangs genauer angegeben wurden, eine verhältnismäßig große Zahl von Irissarkomen in dieser Zeitspanne. Rechnen wir also 12 Irissarkome auf 483 000 Besucher der Universitäts-Augen-Poliklinik München während der Zeit von 1928 bis 1950, d.s. 22 Jahre, während welcher diese 12 Patienten in der Poliklinik zur Behandlung eintrafen. Es kommt also auf 2 Jahre durchschnittlich nahezu 1 Irissarkom. Es ergibt sich hier also ein Verhältnis von 1:42 500. Allerdings sind hier auch die den Ciliarkörper und den Kammerwinkel mitergreifenden Irissarkome mitgerechnet, da es, wie bereits auch anfangs schon erwähnt, manchmal strittig bleibt, ob der Ciliarkörper möglicherweise Ausgangspunkt der Geschwulst ist. Bei den hier genannten Fällen, bei denen einmal der Kammerwinkel und 3mal der Ciliarkörper mit Sitz der Geschwulst ist, ist eine einwandfreie Feststellung des Ausgangsherdes der Geschwulst nicht möglich. Zum Vergleich mit den Literaturangaben folgt eine Aufstellung der hier beschriebenen 12 Fälle, die den genauen Sitz des Tumors kurz vor den Operationen angibt. 4mal ist der Sitz des Tumors nasal unten, 2mal nasal im linken Kammerwinkel (also in der Mitte), 2mal oben und außen (außerdem Durchbruch des Tumors durch die Sklera) und 1mal außen und im Äquator. Bei einem Naevus iridis ist der Sitz des Tumors nicht mehr mit Sicherheit festzustellen. Also kann man sagen, daß auch in den hier beschriebenen Fällen der Münchner Klinik die Verhältniszahlen vom Sitz des Tumors mit

den von W o o d und P u s e y zusammengestellten Zahlen sehr nahe, sogar für das verhältnismäßig geringe Untersuchungsmaterial, ja bedingt durch die Seltenheit der Fälle überhaupt, sehr erstaunlich nahe übereinstimmen.

Auch bei den hier beschriebenen Fällen ist als Ursache zweimal eine Verletzung angegeben, indem einmal Patient angibt, es sei ihm einige Monate vor der Behandlung ein Waschseil gegen das Auge geflogen, beim anderen gibt Pat. 6 Jahre zurückliegende Granatsplitterverletzung an. Die Ansicht, die hierüber in der Literatur vertreten ist, wurde bereits anfangs beschrieben.

Zu der Frage, ob das Irissarkom häufiger in hohem oder im jugendlichen Alter sich bemerkbar mache und damit zur Beobachtung komme, kann anhand der hier beschriebenen Fälle festgestellt werden, daß in 4 Fällen die Patienten kurz vor dem 20. Lebensjahr und in 6 Fällen in höherem Alter, also in der zweiten Lebenshälfte, ungefähr zwischen 40. bis 50. Lebensjahr zur Behandlung kamen und nur in 2 Fällen um das 30. Lebensjahr. Bei 2 Fällen von Irissarkom, das eine als Melanosarkom der Iris bezeichnend, sind im Krankenblatt nähere Angaben gemacht. Einmal hat Pat. laut eigenen Angaben schon seit Kindheit und im anderen Fall laut Aussagen des Vaters bereits seit dem 4. Lebensjahr einen Pigmentfleck in der Iris gehabt. Ein Fall von einer 20jährigen Patientin wird als Naevus iridis bezeichnet. Leider ist hiervon eine Anamnese des Krankenblattes nicht mehr erhalten. Bei einem anderen Fall soll der Tumor angeblich bei einem 5 Monate vor der Enukleation erfolgten Schlag oder Stoß gegen das Auge entstanden sein. Bei einem weiteren Fall von Irissarkom stellte sich 5 Wochen vor Behandlung schlechtes Sehen ein. Pat. war vorher angeblich niemals augenkrank. Weiter bei einem Fall von Melanosarkom des Kammerwinkels klagte Pat. seit 1 1/2 Jahren über Nebel vor dem linken Auge. Hier sind keine Angaben über einen Pigmentfleck seit langer Zeit gemacht worden. Bei einem der Fälle hatte Pat. angeblich „einen Faden“

vor dem rechten Auge, der in der letzten Zeit größer geworden sei. Auch bei Fall 9 und den beiden letzten Fällen wurde erst frühestens 2 Jahre vor der Operation von den Patienten eine Veränderung am Auge bemerkt. Außer den beiden Fällen also, wo schon seit der Kindheit nach Angaben des Pat. Veränderungen am Auge bemerkt worden waren, sind bei den anderen Fällen die ersten Anzeichen von Veränderungen nach den eigenen Angaben der Patienten erst 3 bis 1/4 Jahr, bevor sie sich in augenärztliche Behandlung begaben, aufgetreten. Also läßt sich nur bei 3 oder 4 Fällen eine genaue Angabe ermitteln über einen Pigmentfleck, zweimal von Kindheit an, das ist gegenüber den im Schrifttum angeführten Fällen eine verhältnismäßig geringe Zahl, aber diese wenigen Fälle können natürlich in keiner Weise stichhaltig sein in allen Punkten, sondern nur einen kleinen Beitrag liefern, um die Angaben über diese seltenen Tumoren erweitern zu helfen. Außerdem können für die Umgebung schlecht sichtbare Pigmentflecken der Iris schon seit Kindheit vorhanden gewesen sein, die nur niemandem in der näheren Umgebung des Pat. aufgefallen sind. Jedenfalls ist bei den hier beschriebenen Fällen ein Zusammenhang mit dem Pigmentfleck beobachtet worden. „Nach G i n s b e r g s und v o n P a p o l c z y ' s Beobachtung ist das Irissarkom in der Mehrzahl der Fälle eine außerordentlich langsam wachsende Geschwulst. Wegen dieses langsamen Wachstums würde es im allgemeinen für eine wesentlich weniger bösartige Geschwulst gehalten als das Aderhautsarkom. Das Uvealsarkom könne, wie bösartig es an und für sich auch sein mag, wegen den aus ungünstigen Verhältnissen von Parenchym und Stroma sich ergebenden schlechten Lebensbedingungen keine rasche Wucherung zeigen“. Man kann bei keinem dieser hier beschriebenen Fälle von einer totalen Umwandlung des Irisgewebes in Sarkommassen sprechen. Allerdings bei 2 Fällen von einer stellenweisen totalen Auflösung des Irisgewebes, dessen Überreste in den Sarkommassen zu finden sind. Anfangs wurden verschiedene Ansichten über die mehr oder minder starke Bösartigkeit der Geschwulst im allgemeinen gebracht, um ein möglichst genaues Bild über die in der Literatur recht verschiedene Meinung über den Grad und

die Art der Gut- und Bösartigkeit zu geben und die sich hieraus ergebenden Sarkomnatur überhaupt. Ebenso wie die Grenze und der Übergang vom Pigmentfleck zum Sarkom. In den hier beschriebenen Fällen handelt es sich ja bei allen Fällen um spindelzelligen Aufbau, der wahrscheinlich die Sarkomnatur bedingt und in 2 Fällen um histophotographisch nachgewiesene Mitosenbildung, die ja einen stärkeren Grad von Bösartigkeit anzeigt und bisher im Irissarkom sehr selten nachgewiesen wurde, wie anfangs erwähnt (G i n s b e r g über Wood und Pusey). Von den hier beschriebenen Fällen sind 3 Fälle kaum und wenig pigmentiert, 2 weitere Fälle zeigen stärkere Pigmentation und die übrigen sind alle sehr pigmentreich; bei mehreren ist auch Pigment in den Gefäßen nachzuweisen (siehe Mikrophotogramme). Nach v o n P a p o l c z y sei die Angabe der Sterblichkeitszahl „beim Irissarkom nur schwer möglich, da es so selten vorkäme. Aber der Umstand, daß es früher erkannt würde als die an sonstigen Stellen der Uvea entstandenen Sarkome, sichere ihm eine bessere Prognose“. Bei sämtlichen hier beschriebenen Fällen hat bisher ein guter Heilverlauf stattgefunden und sind keine weiteren Beschwerden und keine Metastasen bekannt. Allerdings liegen die beiden ältesten Fälle nicht mehr als 23 Jahre zurück und der jüngste Fall war 1950 in Behandlung. Über die Sterblichkeitszahl liegen dementsprechend noch keine verwertbaren Angaben vor. Über die Frage, ob bei Irissarkom eine Enukleation oder Iridektomie vorgenommen werden müßte, berichtet G i l b e r t : es sei nicht unbedingt nötig, daß Enukleation erfolgen müsse. Allerdings käme für Sarkome, die bereits Kammerwinkel oder Ciliarkörper ergriffen hätten, nur Enukleation in Frage. Da aber im Schrifttum (W o o d) unter 57 Fällen 41mal der Strahlenkörper mit als Sitz der Geschwulst festgestellt wurde, sei folglich die Iridektomie nur in den seltensten Fällen möglich. Es gebe aber auch Fälle, wo die Iridektomie nicht nur das gestattete, sondern das gebotene Verfahren sei, und zwar wenn der Tumor in der Pupillarzone säße. Er müßte dort als kleine solitäre Geschwulst frei abgrenzbar sitzen (Probeausschneidung sei wegen Keimversprengung abzulehnen). Im allgemeinen sei

Enukleation vorzunehmen, da viel später immer noch Rezidive auftreten könnten.

V o n P a p o l c z y schließt sich im allgemeinen dieser obigen im Schrifttum vorherrschenden Meinung an, zweitens stützt er sich aber noch auf eigene Beobachtungen und auf Fälle im Schrifttum, die von späterer Metastasenbildung berichten und wegen der schlechten möglichen Beobachtung der endgültigen Heilung (da zu wenig Fälle in der Literatur bekannt geworden seien), kommt er, noch unterstützt von seiner bei seinen histologischen Untersuchungen festgestellten und schon anfangs beschriebenen „Geschwulstzellenaussaat in die Vorderkammer, Geschwulstzellinfiltration der Nachbarschaft“ (1942) zu dem Ergebnis, die Enukleation sei unbedingt notwendig, eine Iridektomie genüge nicht. Nur wenn die Diagnose nicht sicher sei und klinisch nicht möglich festzustellen, ob Pigmentflecke (Gumma Tuberkel oder Granulationsgewebe), so könne eine Iridektomie ausgeführt werden. Erweise sich der herausgeschnittene Gewebsteil bei mikroskopischer Untersuchung als Sarkom, sei unbedingt die Enukleation zu empfehlen. - Nach v o n P a p o l c z y seien die Ergebnisse bei operationsloser Therapie schlecht (laut literarischen Angaben), auch er selbst hätte sich bei einem einäugigen Kranken von der Ergebnislosigkeit überzeugt. Schwierigkeiten ergäben sich aber bei Verweigerung der Operation und bei einäugigen Kranken. Hier könne man eine Iridektomie versuchen, aber eine endgültige Heilung sei eben in keiner Weise sichergestellt.

Aus dem Vorhergehenden geht hervor, daß die genannten Autoren nicht völlig übereinstimmen in der Frage, ob und wann Iridektomie oder Enukleation vorgenommen werden soll. Es bleibt also den großen Erfahrungen des behandelnden Arztes überlassen, wenn er sich zu einer Iridektomie entschließt, um dem Patienten vielleicht noch auf eine größere Anzahl von Jahren das Augenlicht beider Augen zu erhalten.

Dies sind alle Fälle, die in der Universitäts-Augenklinik München in der Zeitspanne von 1928 bis 1950 vorhanden waren, da durch die schweren Fliegerangriffe Gebäudeteile der Klinik, besonders aber das Laboratorium stark zerstört waren und es mir nur unter größten Schwierigkeiten möglich war, die Präparate und Krankengeschichten aus der Zeit vor 1945 unter den Trümmern hervorzusuchen. Dies war alles Material, welches von der Klinik noch aufzufinden war. Von 1945 bis 1950 sind hier alle weiteren Fälle bearbeitet, die unter der Leitung von Geheimrat W e s s e l y zur Behandlung in die Klinik kamen.

Herrn Geheimrat W e s s e l y möchte ich an dieser Stelle für die Übernahme des Themas und die Anregungen bei der Fertigstellung der Arbeit
meinen verbindlichsten Dank aussprechen.

Außerdem möchte ich auch Herrn Prof. Dr. Lund durch die Übernahme meiner Arbeit meinen verbindlichsten Dank aussprechen.

S c h r i f t t u m

- Henke F. und
Lubarsch O.: Handbuch der speziellen pathologi-
schen Anatomie und Histologie.
- Ginsberg, Siegmund: Vorbemerkungen zur normalen Histo-
logie der Uvea. c) Iris
- derselbe: Geschwülste der Uvea.
1. Sarkom der Iris
- Wessely, Karl: Demonstration einiger seltener kli-
nischer Fälle.
Klin.Monatsbl.f.Augenheilkde., 88,
244-245 von 1932
- v. Papolczy, F.: (Universitäts-Augenklinik Budapest)
Über die prognostische und thera-
peutische Bewertung der pathologi-
schen Eigenschaften des Irissarkoms.
Klin.Monatsbl.f.Augenheilkde.Bd.109,
Juli/Aug. 1943
- Gilbert: Erkrankungen des Uvealtrakts.
Gäfe-Sämisch, Bd.118 a und 119 a H.
- Hirschberg und
Birnbacher: Schwammkrebs der Irisschicht.
Klin.Med.Augenheilkde. 1896
- Aneryyros: Melanome Iridis.
Arch.Augenheilkde.46, 1903
- Stock: Ein epithelialer Tumor der Iris, vom
hinteren Pigmentepithel ausgehend.
Klin.Med.Augenheilkde. 1905
- Fuchs, E. Melanom Iridis.
Arch.v.Augenheilkde.11, 1903
- Havy, Imre: (Universität Budapest)
Diktyom im Frühzustand.
Auszug aus d.Zentralblatt 1942
- von Heuven, G.J.: (Niederl.Ges.f.Augenheilkde. 1941)
Leiomyoma Iridis.
Auszug aus d.Zentralblatt 1942
- Skydsgard, Hennig: (Stockholm 1941, engl.Zusammenfassg.)
Pigmentierte Iriscyste.
Zentralbl.f.Augenheilkde. 1942
- Hochat, G.F. (Niederl.Ges.f.Augenheilkde. 1940)
Ein Fall von Angioma Iridis.
Auszug aus d.Zentralblatt

- Wood und Pusey: Primäres Sarkom der Iris.
Arch.Augenheilkde.47, 1903
- Fehr: Primäres Sarkom der Iris.
Beitr.z.Augenheilkde.
Festschr.f.Hirschberg 1905
- Wintersteiner: Die Geschwülste des Uvealtraktus
Lubarsch-Ostertag Erg. 1906
- Borst: Über Wesen und Ursachen der Ge-
schwülste. 1907
- Coats: Diffuse Melanose der Uvea.
Ber.Klin.Mbl.Augenheilkde.51
- Knapp, H.: Die Intraokulären Geschwülste.
Würzburger Abhandlung 1868
- Siegert: Arch.f.Ophthalmologie 1938
Bd. 139,S. 591

L e b e n s l a u f

Am 5.1.1919 wurde ich in Hamburg als jüngste Tochter des damaligen Physikus der Hansestadt Hamburg und außerordentlichen Professors für gerichtliche Medizin, Dr.med. Karl R e u t e r und seiner Ehefrau Frida, geb. Kirchner, geboren.

Von 1925 bis 1929 besuchte ich die Privatschule von „Fräulein Mitell“ in Hamburg.

1929 folgte mein Vater einem Ruf als ordentlicher Professor für gerichtliche Medizin nach Breslau. Dort besuchte ich bis 1938 die „Höheren Lehranstalten Bethanien“ und legte anschließend die Reifeprüfung ab.

Im Winter 1938 begann ich das Studium, nach Ableistung des Arbeitsdienstjahres in Oberschlesien, und studierte die vor-klinischen Semester in Breslau und ein Semester davon in München. Bestand im Winter 1940 in Breslau die ärztliche Vorprüfung (Physikum).

Inzwischen hatte mein Vater das 65. Lebensjahr erreicht, wurde in Breslau emeritiert und meine Eltern verlegten ihren Wohnsitz nach München. Ich studierte dann die klinischen Semester in München, zwischendurch 1 Semester in Berlin. Mein Staatsexamen in München wurde 1945 unterbrochen und ich beendete es, nachdem die Universität ihren Unterricht wieder aufgenommen hatte, im Sommer 1948.

